

# Ürogenital Sistem Anomalileri ile Birlikte Görülen Gerçek Polikori

## *True Polycoria Associated with Urogenital System Anomalies*

Hüseyin Gürsoy, Barbaros Başeskiöglü\*, Hikmet Başmak

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

\*Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

### Özet

Gerçek polikori çok nadir bir göz anomalisidir. Literatürde çok az sayıda gerçek polikori olgusu bildirilmiştir. Gerçek polikoriyle ürogenital sistem anomalilerin ilişkisi bildirilmemiştir. Çalışmamızda gerçek polikoriyle beraber inmemiş testis ve üreter taşının görüldüğü bir olguyu sunduk. Bu ilişki pupillanın embriyolojik gelişimine katkı sağlayabilir. (*TJO 2010; 40: 304-6*)

**Anahtar Kelimeler:** Akut myeloid lösemi, göz kapağı

### Summary

True polycoria is a very rare eye anomaly. Very few true polycoria cases have been reported in the literature. Association of true polycoria and urogenital system anomalies has not been reported. In our study, we present a case, in which true polycoria was seen with cryptorchidism and ureteral stones. This association may provide further insight into the embryological development of the pupil. (*TJO 2010; 40: 304-6*)

**Key Words:** Polycoria, cryptorchidism, ureteral stones

### Giriş

Sağlam sfinkter kası bulunan, birden fazla pupilla anlamında kullanılan “gerçek polikori” anomalisi ile çok seyrek karşılaşmaktadır (1). Ürogenital sistem anomalilerine eşlik eden gerçek polikori literatürde bildirilmemiştir. Bu çalışmada ürogenital sistem anomalilerine eşlik eden bir gerçek polikori olgusu sunulmaktadır.

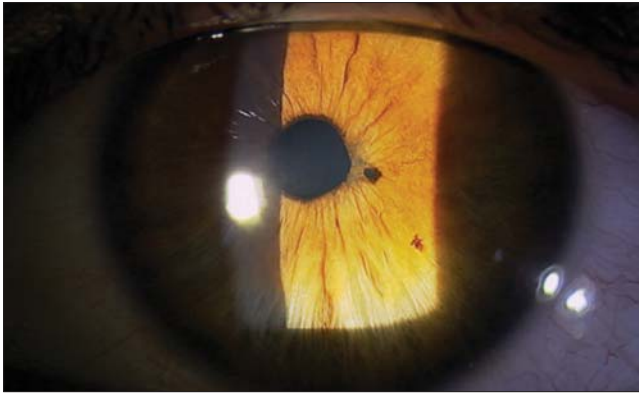
### Olgu Sunumu

Dokuz yaşında erkek hasta 1 haftadır geçmeyen, sol alt kadranda kolik tarzında ağrı, bulantı ve kusma ile üroloji kliniğine başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sol kostavertebral açıda ve üreter trasesinde hassasiyet sap-

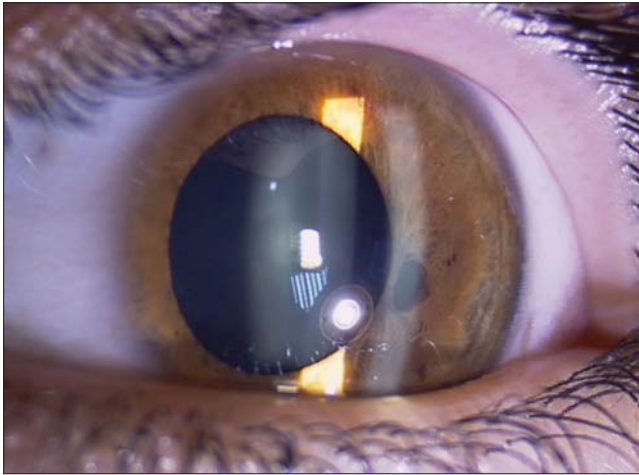
tandı. Solda skrotum boş izlendi. Bimanüel muayenede inguinal kanalda testis palpe edildi. Tam idrar tahlilinde mikroskopik hematüri saptandı. Üreter sistem grafisinde sol böbrek lojunda ve üreter trasesinde birden çok opasite gözlemlendi. Batın ultrasonografisinde sol böbrekte ve sol üreter alt ucunda hiperekojen opasiteler ve orta derecede hidroüreteronefroz görünümü izlendi. Fizik muayene, tam kan sayımı, tam idrar tahlili ve radyolojik bulgulara dayanarak sol üreter ve böbrekte birden çok taş ve sol inmemiş testis teşhisi kondu. Hastanın üre (35 mg/dl) ve kreatinin (2,0 mg /dl) seviyesindeki hafif yükselme ve arteriyel kan basıncının 130/80 mm Hg olması nedeniyle, hastadan göz konsültasyonu istendi.

Yapılan oftalmolojik muayenede sağ tashihsiz görme keskinliği 1,0, sol gözde en iyi düzeltilmiş görme kes-

kinliği ise (1,25 (1,50 80 derece) diyoptri ile) 0,7 düzeyindeydi. Sağ ön segment bulguları doğaldı. Sol gözde ise 2 adet pupilla vardı. Hastanın babası, doğuştan sol göz renginin sağdan farklı olduğunu bildiğini, fakat çocuğun şikayeti olmadığından hiç göz hekimine başvurmadıklarını söyledi. Her iki gözde göz içi basıncı aplanasyon tonometresiyle 15 mm Hg olarak ölçüldü. Fundus muayenesinde her iki göz doğaldı. Sağ gözde direkt ve indirekt ışık refleksi normaldi. Sol gözde her iki pupillada direkt ve indirekt ışık refleksi alınıyordu. Yapılan damlalı muayenede, sol gözde her iki pupillada da genişleme tespit edildi. Her iki pupillanın ışığa ve midriyatik (phenylephrine %2,5) damlaya karşı yanıt vermesi gerçek polikori teşhisini koydurdu (Resim 1, 2). Hastanın sağ gözdeki pupillası normal olup, biyomikroskopik muayenede ışık tutulduğunda 3,5 mm çapındaydı. Sol gözdeki iki pupilla, merkezi 2,5 mm çapında bir bölgede yer almaktaydı. Büyük olan pupilla biyomikroskop ışığı altında 1,8 mm, küçük olan pupilla ise 0,5 mm çapında olup, büyük olanın temporal komşuluğunda yer almaktaydı.



Resim 1.



Resim 2. Her 2 pupillanın phenylephrine %2,5'a yanıtı

Hastaya inmemiş testisi için orşiopeksi ve üreter taşları için üreterorenoskopi ameliyatları yapıldı. Etiyolojik araştırmaya yönelik yapılan hormon tetkikleri Folikül stimulan hormon (FSH), Lüteinizan hormon (LH) ve Gonadotropin salgılayıcı hormon (GnRH) ve kraniyel (Magnetik rezonans) MR görüntüleri doğaldı.

## Tartışma

Yalancı polikori, gerçek pupilla genişlediğinde pasif olarak daralmasıyla karakterizedir. Esansiyel iris atrofisinin karakteristik bulgusudur. Tipik olarak, pupilla periferik ön sineşinin olduğu tarafa doğru çekilir ve diğer kadrantlarda irise uygulanan traksiyon, iriste delik meydana getirerek, yalancı polikoriyi oluşturur (2). Seckel sendromu, posterior polimorf distrofi ve juvenil glokoma eşlik eden yalancı polikori olguları bildirilmiştir (3-5). Gerçek polikori ise, tek iriste iki veya daha fazla pupillanın ışığa ve midriyatik damlaya aynı yanıtı vermesi ile karakterizedir. Uluslar arası literatürde gerçek polikori ile ilgili dört çalışmaya rastladık. Jaffe ve ark. ön polar katarakta, Foos ve ark. ise glokom ve retina dekolmanına eşlik eden gerçek polikori olguları bildirmişlerdir (6-7). Yerli literatürde gerçek polikori olgusuna rastlamadık.

Gözün prenatal gelişiminde iris stroması yedinci haftada nöral krest hücrelerinden gelişirken, sifinkter ve dilatör kası sırayla dördüncü ve altıncı ayda nöroektodermden gelişir (8). Gerçek polikorinin oluşma mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Pupilla kenarından aynı sifinkter kasının bölünmesi, iris kolobomunun parsiyel olarak kapanması veya erken embriyolojik dönemde nöroektoderm hücrelerinin anormal pozisyonlarda kas hücrelerine farklılaşması öne sürülen teorilerdir (1). Gerçek polikoride sıklıkla, küçük pupilla ile esas pupilla arasında belirgin bir uzaklık vardır (9). Bu durumlarda sifinkter kaslarının bağımsız geliştiği açıktır. Bizim olgumuzda ise pupillaların yakın komşuluğu, aynı sifinkter kasının bölünmesi ihtimalini ön plana çıkarıyor. Hastada iki pupillanın yakınlığı nedeniyle diplopi ve ışıkta kamaşma şikayetleri yoktu. Pupilla çapındaki azalma ile görme keskinliği arasında doğru orantılı bir ilişki bildirilmiştir (10). Buna göre olgumuzda sol gözde ağır olmayan göz tembelliğinin, esas pupillanın çapındaki küçüklüğe bağlı olabileceği düşünüldü.

Gerçek polikori ile ürogenital sistem anomalileri arasındaki ilişkiyi, prenatal dönemde iris ve ürogenital sistem gelişiminin farklı ve geniş bir dönemi kapsamasından dolayı, aynı embriyolojik dönemde meydana gelen bir gelişim anomalisi olarak açıklamak mümkün değildir (8). Testislerin karın boşluğundan skrotuma inmesi ikinci ayda başlayarak doğum öncesinde sonlanır. İnmemiş testis etyolojisinde prenatal dönemde hormonal değişiklikler öne sürülmüştür (8). Üreter taşları ise çocukluk dönemi

minde nadirdir, varlığında hastaların kapsamlı olarak metabolik açıdan değerlendirilmesi gerekir. Olgumuzda herhangi bir hormonal ve metabolik bozukluk tespit edilmedi.

İris ve ürogenital sistem gelişiminin farklı embriyolojik dönemleri kapsamında ve olgumuzda herhangi bir hormonal ve metabolik bozukluğun saptanmamasından dolayı, göz ve ürogenital sistem gelişiminden sorumlu ortak bir gen olan Paired box 2 geni (PAX2)'nin veya diğer bilinmeyen gen mutasyonlarının sorumlu olabileceğini düşündük. PAX2 geni 10. kromozomun uzun kolu üzerinde 102,495,457 baz çiftinden 102,579,687 baz çiftine kadar uzanır (11). Göz, kulak, beyin, omurilik ve ürogenital sistemin embriyolojik gelişimi için gerekli bir proteinin üretiminde önemlidir (12). PAX2 genindeki mutasyonlara bağlı olarak böbrek ve göz anomalileri ve çeşitli kanserler ortaya çıkabilir (12). Renal kolobom sendromundan sorumlu 20'den fazla PAX2 genine ait mutasyon tespit edilmiştir (12). Hastanın sol tarafındaki ürogenital sistem ve gerçek polikori beraberliğini, ortak bir gen olan PAX2 geninin herhangi bir lokusundaki mutasyonla açıklamak mümkün olabilir. Fakat 12 egzondan oluşmuş, oldukça büyük ve heterojen bir gen olan PAX2 genindeki olası mutasyonların fazlalığı genetik olarak çalışmamızı engelledi (11). Bu sebeple olgunun genetik bir mutasyonla açıklanabilmesi, eldeki bulgularla sadece bir olasılık olarak gözüküyor.

Gerçek polikori ile ürogenital sistem anomalileri arasındaki ilişkinin görüldüğü bu olgunun, pupillanın embriyolojik gelişiminin aydınlatılması konusunda yol gösterici olabileceği kanısındayız.

## Kaynaklar

1. Islam N, Mehta JS, Plant GT. True polycoria or pseudopolycoria? *Acta Ophthalmol Scand.* 2007;85:805-6. [[Abstract](#)] / [[Full Text](#)] / [[PDF](#)]
2. Hitchings RA. Secondary glaucoma. In: Spalton DJ, Hitchings RA, Hunter PA, eds. *Atlas of clinical ophthalmology.* Singapore Mosby. 2002;8:2-8.
3. Robbin DS. Seckel's syndrome with pseudopolycoria. *Ophthalmic Paediatr Genet.* 1985;6:135-9. [[Abstract](#)] / [[PDF](#)]
4. Patel AK, Loh RS, Morrell AJ. Posterior polymorphous dystrophy with polycoria and corectopia. *Eye (Lond).* 2004;18:856-7. [[Abstract](#)] / [[Full Text](#)] / [[PDF](#)]
5. Rodrigues MM, Spaeth GL, Weinreb S. Juvenile glaucoma associated with goniodysgenesis. *Am J Ophthalmol.* 1976;81:786-96. [[Abstract](#)]
6. Jaffe NS, Knie P. True polycoria. *Am J Ophthalmol.* 1952;35:2535. [[Abstract](#)]
7. Foos RY, Kiechler RJ, Allen RA. Congenital nonattachment of the retina with hydrophthalmia, hypoplastic vitreous body and true polycoria. *Am J Ophthalmol.* 1968;65:202-10. [[Abstract](#)]
8. Eye. In: Sadler TW. *Langman's medical embryology.* Egypt: Mass publishing Co; 1993:338-46.
9. Loewenfeld IE. Iris Damage. The Pupil. *Anatomy, Physiology and Clinical Applications, Vol. I.* Detroit. Wayne State University Press. 1993:902-6.
10. Miller SD & Judisch GF. Persistent pupillary membrane: successful medical management. *Arch Ophthalmol.* 1979;97:1911-3. [[Abstract](#)] / [[PDF](#)]
11. Sanyanusin P, Norrish JH, Ward TA, Nebel A, McNoe LA, Eccles MR. Genomic structure of the human PAX2 gene. *Genomics.* 1996;35:258-61. [[Abstract](#)] / [[PDF](#)]
12. Nishimoto K, Iijima K, Shirakawa T et al. PAX2 gene mutation in a family with isolated renal hypoplasia. *J Am Soc Nephrol.* 2001;12:1769-72. [[Abstract](#)] / [[Full Text](#)] / [[PDF](#)]